



CÁC U NỘI NHÃN

TÁC GIẢ

Michele Madigan: Đại học New South Wales

IMAGES

Leonard Messner: Illinois College of Optometry

THẨM ĐỊNH

Richa Verma: Đại học Deakin

NỘI DUNG CỦA CHƯƠNG

MỤC TIÊU	1
MỤC TIÊU HỌC TẬP	2
THÔNG TIN CƠ BẢN	2
CÁC U MÀNG BỒ ĐÀO	2
U HẮC TỔ HẮC MẠC	5
U HẮC TỔ BÀO CỦA THỊ THẦN KINH	9
U MẠCH HẮC MẠC	10
U XƯƠNG LẠC CHỖ Ở HẮC MẠC	11
UNG THƯ VỔNG MẠC	11
U LYMPHÔ MẮT	14
UNG THƯ BIỂU MÔ DI CĂN CỦA MẮT	15
CÁC HỘI CHỨNG CẬN UNG THƯ	16
CÁC PHƯƠNG PHÁP ĐIỀU TRỊ	16

MỤC TIÊU

Bài này nhằm đưa ra những điểm chính về chẩn đoán và điều trị các u nội nhãn qua việc phát triển:

- Một qui trình để đánh giá các dấu hiệu của u nội nhãn
- Một khung để chẩn đoán phân biệt các u nội nhãn
- Hướng dẫn điều trị các u nội nhãn



MỤC TIÊU HỌC TẬP

Sau khi kết thúc các bài giảng và bài đọc này, sinh viên phải có khả năng:

1. Hiểu được tính đa dạng của các biểu hiện của các u nội nhãn
2. Đánh giá đúng bản chất phức tạp của nguyên nhân của các u nội nhãn
3. Phát triển một kế hoạch đánh giá lâm sàng các bệnh này
4. Hiểu được rằng các lựa chọn điều trị là phức tạp

THÔNG TIN CƠ BẢN

Các u nội nhãn bao gồm:

- Các u màng bồ đào (lành tính và ác tính)
- U hắc tố
- Ung thư võng mạc
- U lymphô nội nhãn nguyên phát và thứ phát
- Các u di căn đến mắt
- Các hội chứng cận ung thư

Điều trị u nội nhãn thường rất khó khăn.

CÁC U MÀNG BỒ ĐÀO

Các u màng bồ đào gồm:

- Nơ-vi mỏng mắt
- U hắc tố mỏng mắt
- U hắc tố thể mi
- U hắc tố hắc mạc
- Nơ-vi hắc mạc
- U mạch hắc mạc (giới hạn hoặc tỏa lan)
- Ung thư biểu mô di căn hắc mạc
- U xương lạc chỗ ở hắc mạc
- U hắc tố bào (nơ-vi tế bào lớn)

NƠ-VI MỎNG MẮT

Các đặc điểm của nơ-vi trên mỏng mắt gồm:

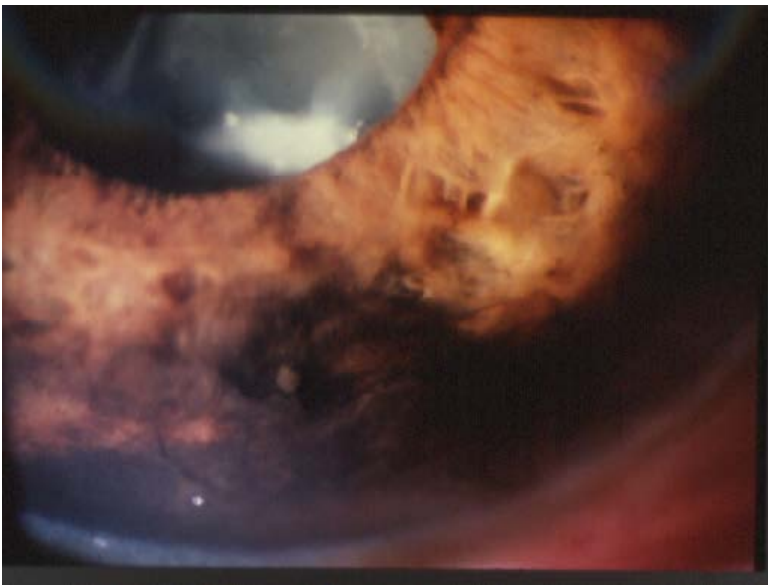
- Tổn thương phẳng có sắc tố
- Thường không thay đổi
- Đường kính < 3 mm
- Độ dày < 0,5 mm

U HẮC TỔ MỎNG MẮT

U hắc tổ mỏng mắt rất hiếm rất hiếm gặp, chiếm khoảng 3% tổng số u hắc tổ màng bồ đào.

Các đặc điểm gồm có:

- Tuổi xuất hiện trung bình khoảng 40 tuổi
- Thường không có triệu chứng
- Dạng tỏa lan hoặc dạng nốt
- U hắc tổ hình vòng
- Phát triển rất chậm
- Độ ác tính thấp (tế bào hình thoi)
 - Hình thái tế bào hình thoi, thường phát triển chậm
- Glôcôm thứ phát liên quan với sự phát triển ở góc tiền phòng
- Tiên lượng rất tốt



Hình 1: U hắc tổ mỏng mắt

Các lựa chọn điều trị gồm:

- Theo dõi
- Cắt bỏ
- Đặt tấm phóng xạ
- Biện pháp cuối cùng là cắt bỏ nhãn cầu

NƠ-VI THỂ MI/HẮC MẠC

Nơ-vi hắc mạc, nhất là kích thước nhỏ, thường gặp. Tỷ lệ từ 5% đến 10% dân số.

U hắc tổ hắc mạc hiếm gặp, với tỷ lệ ước tính khoảng 6/1.000.000. Tuy nhiên, u hắc tổ hắc mạc là u ác tính nội nhãn nguyên phát của người lớn thường gặp nhất, chẩn đoán sớm và chính xác rất quan trọng.

Nơ-vi hắc mạc thường có kích thước dưới 5 mm và dày dưới 1 mm.

Các đặc điểm của nơ-vi hắc mạc điển hình:

- Thường gặp (2% dân số)
- Màu xám đen, hình tròn, bờ không rõ
- Có thể không có sắc tố
- Phẳng hoặc hơi nhô lên (<1 mm)
- Đường kính < 5 mm



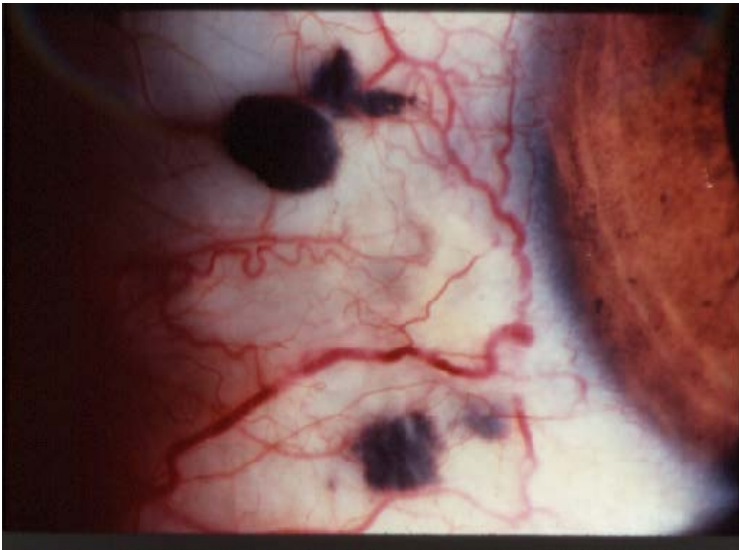
- Bề mặt có drusen
- Ở bất kì vị trí nào
- Không có triệu chứng
- Cần theo dõi rất cẩn thận

Các đặc điểm của nơ-vi hắc mạc không rõ ràng:

- Đường kính > 5 mm
- Nhô lên ≥ 2 mm
- Bề mặt có lipofuscin (sắc tố màu da cam)
- Bờ sau trong vòng 3 mm đĩa thị
- Có thể có triệu chứng do xuất tiết thanh dịch

U HẮC TỔ THỂ MI/HẮC MẠC

U hắc tố thể mi gặp ở khoảng 8-10% các trường hợp. Nó có ở hắc mạc ở khoảng 85% các trường hợp. Bệnh thường gặp ở những bệnh nhân già.



Hình 2: U hắc tố thể mi

Triệu chứng

Rối loạn thị giác

- Nhìn thấy chớp sáng
- Hiện tượng ruồi bay
- Tổn hại thị trường
- Glôcôm thứ phát (thường chỉ được phát hiện ở giai đoạn muộn)

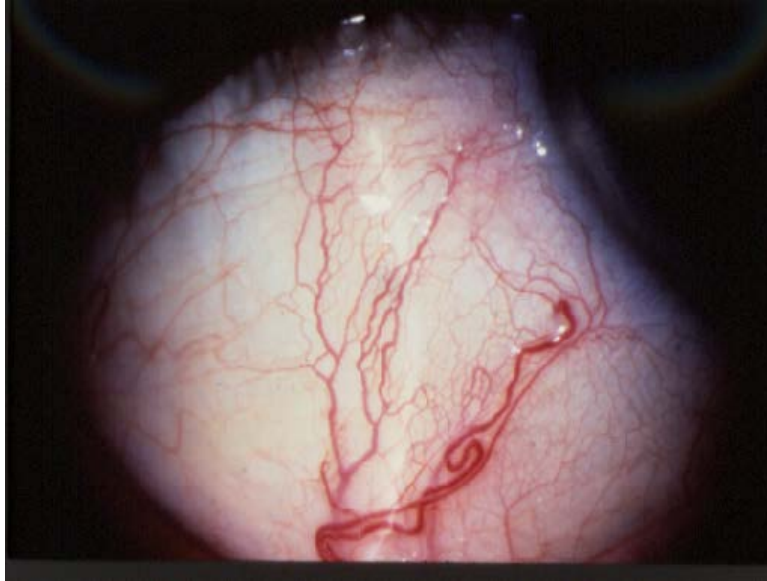
Điều trị

Phát hiện sớm và chuyển đi điều trị rất quan trọng.

- Theo dõi, cắt bỏ, đặt tấm phóng xạ tại chỗ, liệu pháp tia proton, lạnh đông, hóa liệu pháp (kết quả kém), cắt bỏ nhãn cầu

Các dấu hiệu của u hắc tố thể mi

- Mạch máu củng mạc giãn to
- Phát triển ngoại nhãn
- Ăn mòn qua chân móng mắt
- Lệch hoặc đục thể thủy tinh
- Bong võng mạc



Hình 3: Giãn mạch kết mạc

Đặc điểm

- Khối dưới võng mạc màu nâu nhô lên
- Đôi khi không có sắc tố
- Bong võng mạc thứ phát
- Những nếp gấp hắc mạc

U HẮC TỔ HẮC MẠC

NHỮNG TIỀN BỘ GẦN ĐÂY

Một số tiền bộ gần đây trong nghiên cứu về u hắc tổ hắc mạc gồm:

- Các đặc điểm lâm sàng và mô bệnh học chính gắn với chết do di căn
 - Kích thước u lớn hơn
 - Tuổi bệnh nhân cao hơn
 - Tế bào học dạng biểu mô và nhiều kiểu chất cơ bản ngoại bào
- Các đặc điểm di truyền gắn với di căn
 - Thể đơn 3
 - Khuếch đại nhiễm sắc thể 8 (8Q)
 - Dấu hiệu biểu hiện gen loại 2
- Khoảng 50% các u hắc tổ màng bồ đào có các đột biến GNAQ
 - Mã hóa một thụ thể cặp với protein G ở con đường RAF/MEK/ERK
 - Cũng thấy ở các tổn thương lành tính báo trước, như bệnh nhiễm sắc tố mắt bẩm sinh
 - Đột biến GNAQ là một sự kiện sớm hoặc khởi đầu trong bệnh sinh của u hắc tổ màng bồ đào (và các khối u khác)
- > 80% số u hắc tổ màng bồ đào có đột biến BAP1
 - Gen ức chế khối u, mất nhân dạng tế bào melanin?
- Tăng nhiễm sắc thể 6p xảy ra chủ yếu ở các khối u không di căn
- Mất nhiễm sắc thể số 3 (thể đơn) xảy ra ở chủ yếu các khối u di căn
- Thể đơn 3
 - Thêm mất ổn định bộ gen



- Tích tụ lệch bội (aneuploidy)
- Mất khả năng biệt hóa và tăng khả năng di căn
- Sự dập tắt locut biến đổi di căn trên nhiễm sắc thể 8p gắn với thời gian sống sót không di căn ngắn hơn
- Loại 1: giống hắc tố bào màng bồ đào biệt hóa
 - Nguy cơ di căn thấp <5%
- Loại 2: giống tế bào đầu dòng thần kinh và ngoại bị
 - Điều này có thể phản ánh sự biệt hóa dẫn đến hình thành u bên dưới
 - Nguy cơ di căn cao >90%

U HẮC TỐ HẮC MẠC DI CĂN

- Cách lan truyền: đường máu
- Vị trí di căn thường gặp nhất: Gan, phổi, rồi đến xương, da, thần kinh trung ương (hoặc nhiều vị trí)
- Khoảng 50% các trường hợp có di căn trong vòng 15 năm sau điều trị u hắc tố màng bồ đào nguyên phát
- Thời gian sống sót trung bình sau chẩn đoán di căn gan là 2-7 tháng
 - Tiên lượng rất xấu

CHẨN ĐOÁN PHÂN BIỆT U HẮC TỐ HẮC TỐ THỂ MI VÀ U HẮC TỐ HẮC MẠC

Các bệnh cần được xem xét trong chẩn đoán phân biệt u hắc tố thể mi và u hắc tố hắc mạc gồm:

- Nơ-vi hắc mạc (bao gồm u hắc tố bào của đĩa thị)
- Ung thư biểu mô di căn đến hắc mạc hoặc thể mi
- Tổn thương hình đĩa (trung tâm hoặc ngoại vi)
- Tụ máu dưới võng mạc hoặc dưới biểu mô sắc tố
- Tụ máu thượng hắc mạc khu trú
- U mạch hắc mạc giới hạn
- Viêm củng mạc sau dạng nốt
- U xương hắc mạc (u có nguồn gốc từ xương)
- Phì đại biểu mô sắc tố võng mạc bẩm sinh
- Tăng sản phản ứng của biểu mô sắc tố võng mạc
- Hội chứng tăng sinh hắc tố bào màng bồ đào tỏa lan 2 mắt kèm theo ung thư biểu mô ở toàn thân
- Tăng sinh thần kinh đệm của võng mạc
- Bệnh nhiễm sắc tố mắt
- Bong hắc mạc
- U hạt hắc mạc

HƯỚNG DẪN VỀ U HẮC TỐ HẮC MẠC

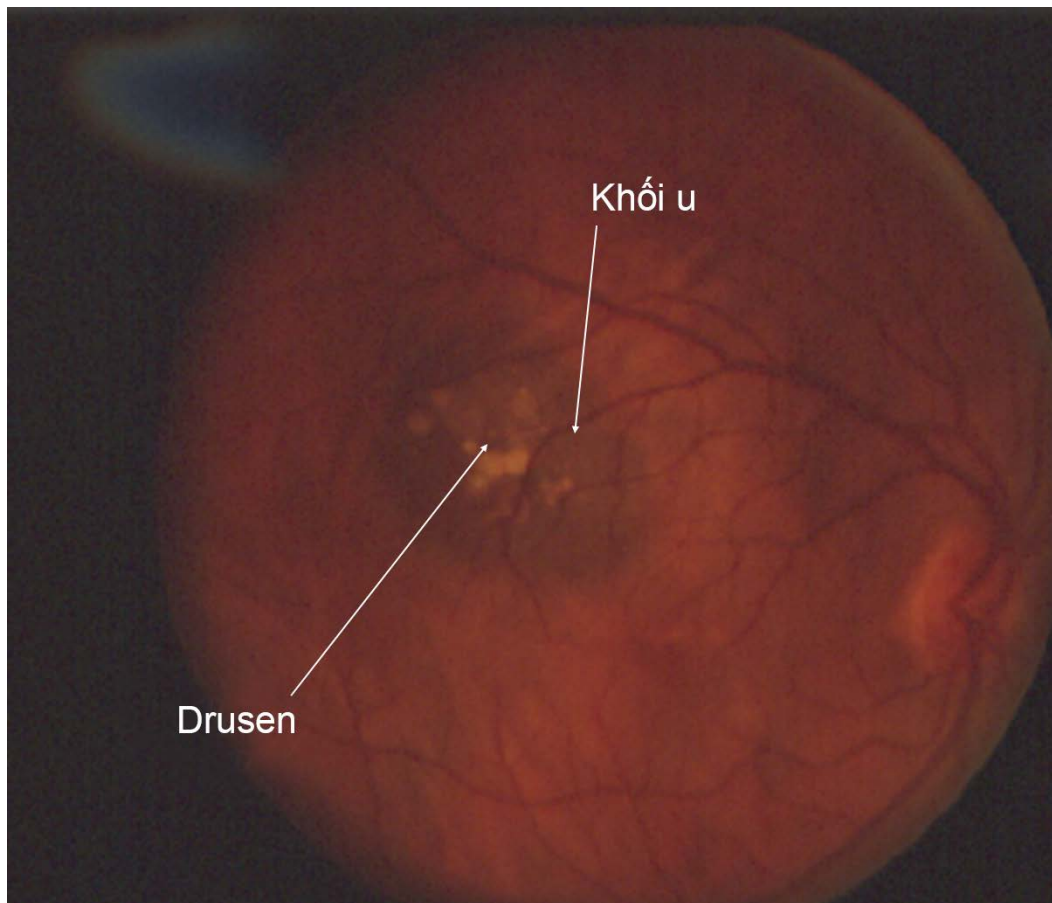
Các yếu tố nguy cơ của tiến triển khối u nhỏ gồm:

- Kích thước (dày > 1 mm và đường kính > 5 mm)
- Có bằng chứng phát triển
- Sắc tố màu da cam (lipofuscin) có dấu hiệu tự huỳnh quang
- Dịch dưới võng mạc (bên trên tổn thương hoặc ở phía dưới)
- Không có drusen
- Bờ tổn thương ở đĩa thị hoặc gần đĩa thị
- Các trung tâm hoàng điểm < 3 mm
- Có xu hướng di truyền

Phân loại khối u theo kích thước (COMS)

Kích thước (mm)	Đường kính đáy (mm)	Đỉnh
Nhỏ	5,0 – 16,0	1,0 – 3,0
Trung bình	≤ 16,0	2,5 – 10,0
Lớn	> 16,0	> 10,0

(CfEH Newsletter; từ COMS)



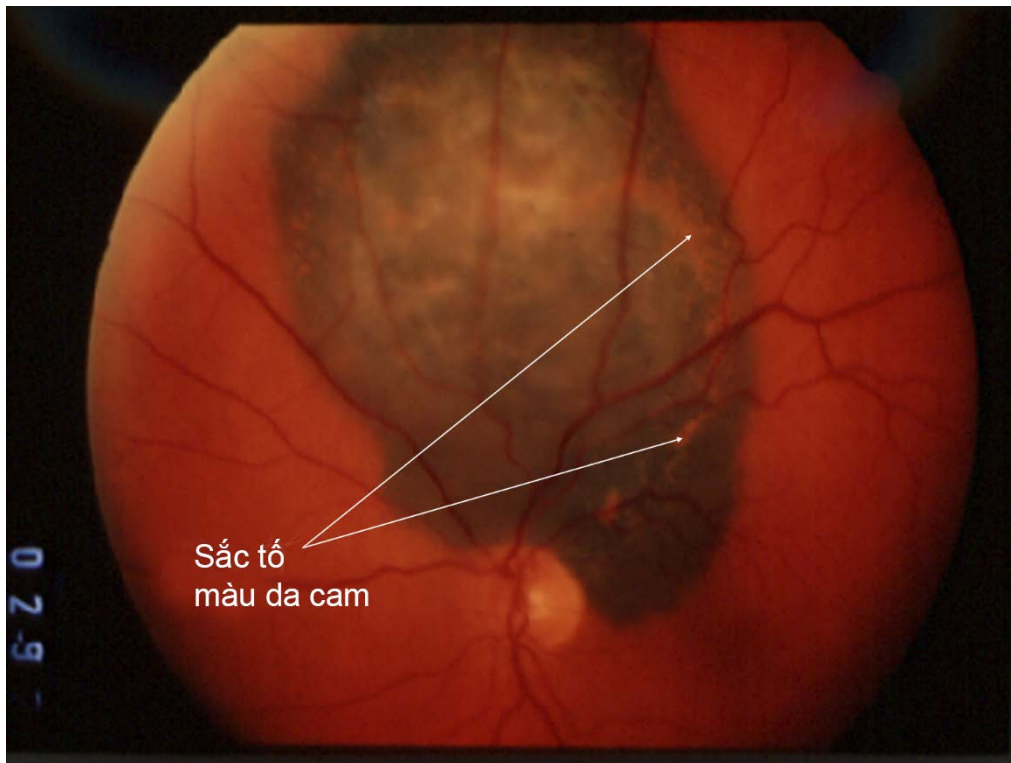
Hình 4: U hắc tố của hắc mạc

CÁC YẾU TỐ NGUY CƠ PHÁT TRIỂN CỦA U HẮC TỐ HẮC MẠC

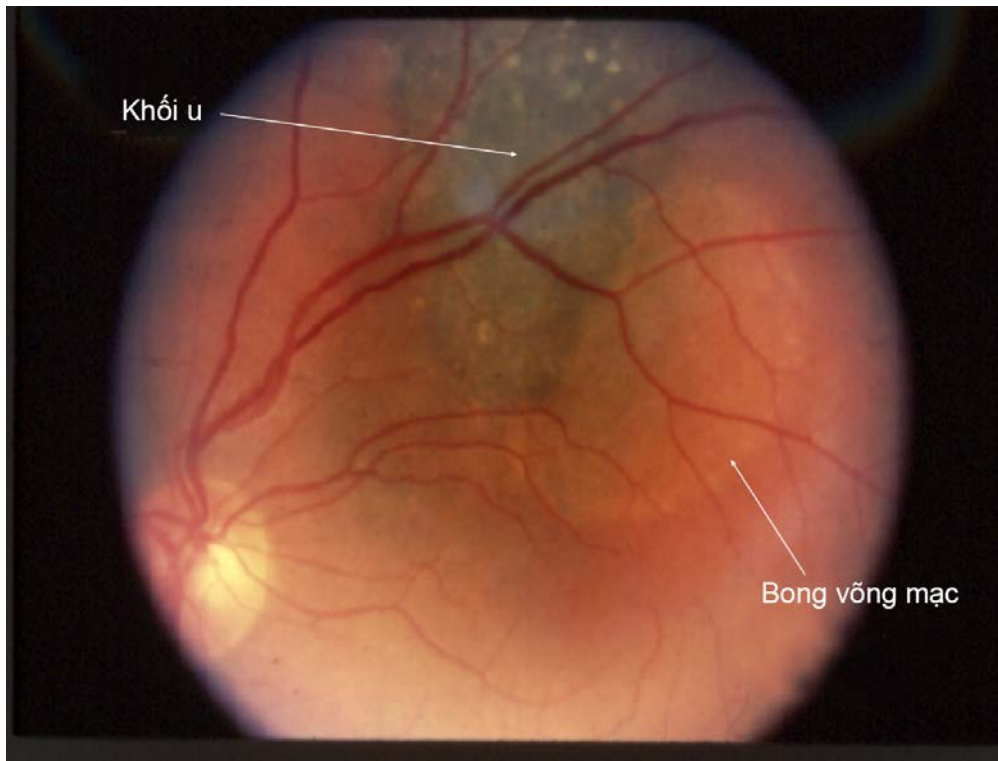
Để tìm một khối u hắc tố nhỏ ở mắt, cần xem xét những đặc điểm sau:

- Độ dày > 2 mm
- Có dịch dưới võng mạc
- Có các triệu chứng
 - Nhìn mờ do dịch dưới hoàng điểm
 - Nhìn hình biến dạng
- Sắc tố màu da cam ở bên trên
- Bờ tổn thương ở đĩa thị

- Bờ không đều



Hình 5: U hắc tố hắc mạc



Hình 6: U hắc tố hắc mạc

U HẮC TỐ BÀO

U hắc tố bào là một tổn thương lành tính hiếm gặp có thể ở đĩa thị, hắc mạc, mống mắt hoặc thể mi. Nó có thể tỏa lan ở màng bồ đào hoặc thấy trên kết mạc và củng mạc.

Còn được gọi là bệnh nhiễm sắc tố mắt.

U HẮC TỐ BÀO CỦA THỊ THẦN KINH

U hắc tố bào của thị thần kinh được cấu tạo bởi các hắc tố bào và myelin. Các hắc tố bào của màng bồ đào ở lá sàng của đầu thị thần kinh có thể phát triển vào lớp sợi TK võng mạc. Một tổn thương có sắc tố ở sâu, được thấy ở trên đĩa thị hoặc là một phần của đĩa thị.

U hắc tố bào thường có bờ không rõ, và tỏa ra từ đĩa thị theo hình cung. Mạch máu võng mạc không bị ảnh hưởng. Do tính chất tăng phản xạ, các đặc điểm bên trong được thấy rõ nhất khi chụp OCT.

Chẩn đoán phân biệt gồm:

- U hắc tố ác tính
- Tăng sản biểu mô sắc tố võng mạc lành tính
- U tuyến biểu mô sắc tố võng mạc
- Viêm hắc mạc

U hắc tố có biểu hiện đa dạng hơn với những mảng sắc tố sáng hơn và thường làm biến dạng các mạch máu. Trong các trường hợp cường phát, có thể thấy các mạch nuôi. Có thể có lắng đọng bề mặt gây ra phù võng mạc hoặc phù đĩa thị,



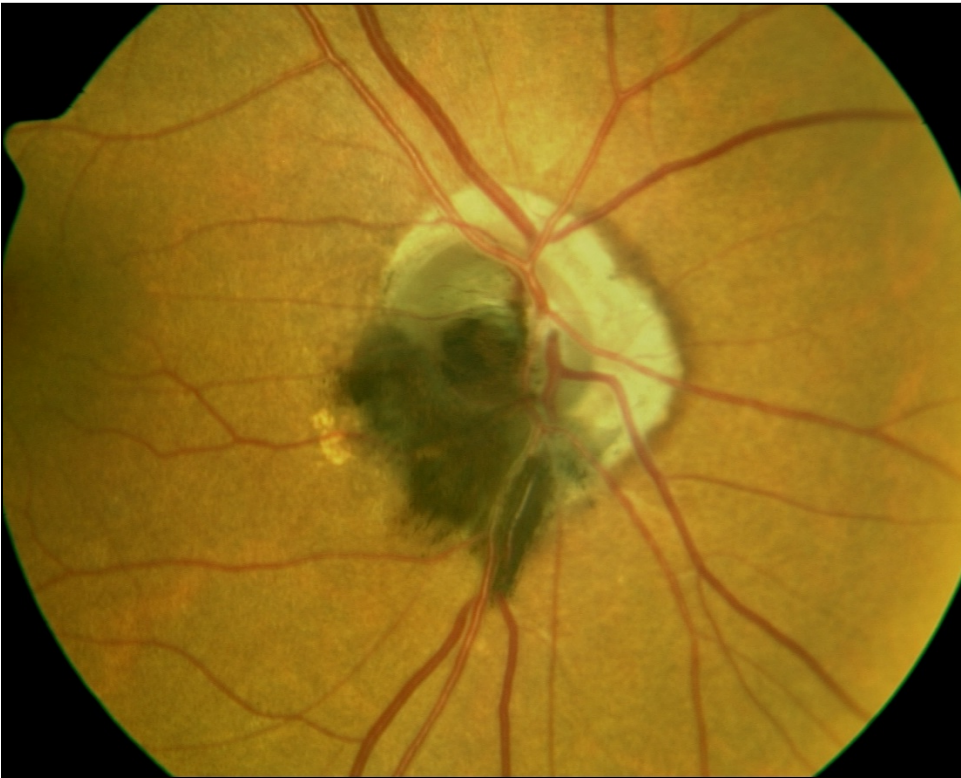
xuất huyết và bong võng mạc khi nó tăng kích thước. U hắc tố quanh gai có thể phát triển dẫn đến che lấp và lan vào thị thần kinh.

Triệu chứng:

- Thường không gây ra các triệu chứng

Dấu hiệu:

- Sau khi phát hiện lần đầu, cần theo dõi trong thời gian ngắn 3-6 tháng
- Sau khi tổn thương ổn định, cần chụp ảnh mỗi năm một lần, nếu nghi u ác tính thì cần chuyển ngay đến chuyên gia u nhãn khoa
- Nếu phát triển chậm, u hắc tố bào thị thần kinh có thể gây giảm phản xạ đồng tử (30%), dịch dưới võng mạc (10%) và điểm mù to ra (75%)
 - Thí dụ sự phát triển cạnh thị thần kinh có thể chèn ép thần kinh và gây giảm thị lực (thí dụ tổn hại lớp sợi thần kinh)
 - Sự phát triển cũng có thể gây các bệnh chèn ép mạch máu như tắc tĩnh mạch trung tâm võng mạc



Hình 7: U hắc tố bào thị thần kinh

U MẠCH HẮC MẠC

U mạch hắc mạc thường có ở người lớn dưới dạng một khối hình vòm màu đỏ da cam, thường ở cực sau. Khối này có thể trắng ra khi ấn phía ngoài nhãn cầu.

Dấu hiệu:

- Thoái hóa võng mạc dạng nang ở bề mặt
- Bong võng mạc do xuất tiết

Cần chuyển khám bác sĩ, nếu thị lực bị ảnh hưởng thì bắt đầu điều trị tia xạ.

U XƯƠNG LẠC CHỖ Ở HẮC MẠC

Bệnh là một u xương rất hiếm gặp, lành tính, phát triển chậm. Nó thường được phát hiện nhất ở nữ giới từ tuổi từ 20 đến 30.

Dấu hiệu:

- Biểu hiện tỏa lan, lồi lõm
- Thoái hóa biểu mô sắc tố bên trên tổn thương có màu hơi vàng
- Bờ hình vỏ sò
- Thường thấy nhất ở quanh gai hoặc cực sau
- Giảm thị lực dần nếu hoàng điểm bị tổn hại
- Có thể có tân mạch hắc mạc thứ phát

UNG THƯ VỔNG MẠC

Ung thư võng mạc là một u nội nhãn nguyên phát thường gặp ở trẻ em với tỉ lệ khoảng 1 trong 18.000 trẻ em sinh ra. Nó chiếm khoảng 1% tử vong do ung thư ở trẻ em ở Hoa Kỳ và khoảng 5% tử vong ở trẻ em.

Bệnh thường 2 mắt trong khoảng 30% các trường hợp. Tuổi trung bình khi chẩn đoán là 18 tháng và khoảng 90% bệnh nhân được chẩn đoán trước 3 tuổi.

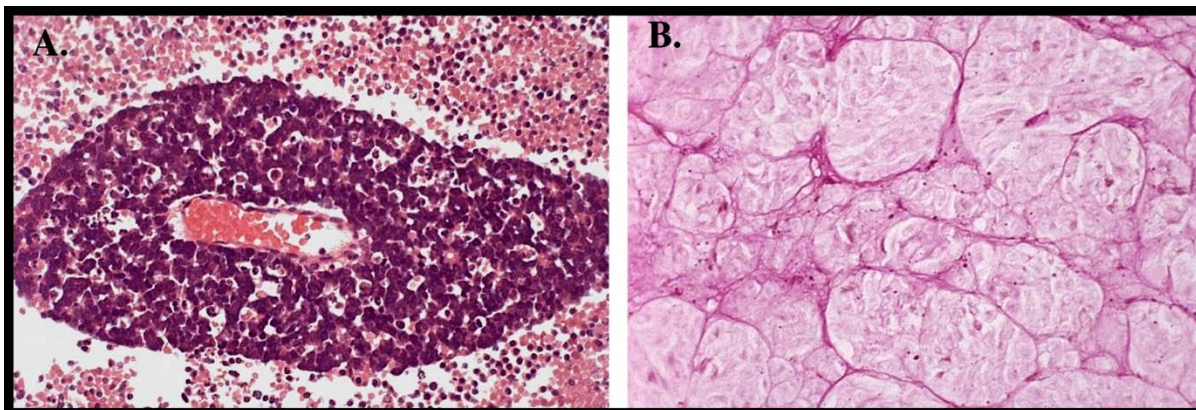
Dưới 10% các trường hợp có tiền sử gia đình, 90% các trường hợp đơn phát. Trong số các trường hợp đơn phát, đột biến ở gen mầm trong 25% các trường hợp và ở tế bào soma trong 75% các trường hợp.

- Đột biến/dịch sai mã nhiễm sắc thể 13q14 (đơn phát so với tế bào mầm)

Tử vong do ung thư võng mạc đã giảm từ 95% (ở các nước phương tây) đến 50% trên toàn thế giới. Những tiến bộ trong chẩn đoán và điều trị đã giúp cho tỉ lệ tử vong do ung thư võng mạc di căn hoặc tái phát giảm xuống chỉ còn 5%.

Ung thư thứ phát có thể xuất hiện muộn, thí dụ sarcom xương.

Nếu nghi ngờ ung thư võng mạc thì cần chuyển khám bác sĩ ngay vì sự chậm trễ có thể dẫn đến tử vong.



Hình 8a: Ung thư võng mạc: vòng tế bào u còn sống bao quanh một mạch máu, xung quang là tế bào chết (thiếu oxy)

Hình 8b: U hắc tố: tế bào chết ít mặc dù u có kích thước lớn, các mạng lưới ngoại mạch cộng với các mạch máu (tăng tưới máu cho khối u)

NHỮNG YẾU TỐ TIÊN LƯỢNG XẤU Ở UNG THƯ VỔNG MẠC

Những yếu tố gợi ý tiên lượng xấu trong các trường hợp ung thư võng mạc, gồm:

- Tổn hại thị thần kinh
- Xâm nhập hắc mạc/hốc mắt
- Khối u lớn



- Vị trí ở phía trước
- Kém biệt hóa tế bào (ít hình hoa hồng)
- Các yếu tố di truyền học tế bào

CÁC DẤU HIỆU CHÍNH CỦA UNG THƯ VỔNG MẠC

Các dấu hiệu lâm sàng chính của ung thư võng mạc gồm:

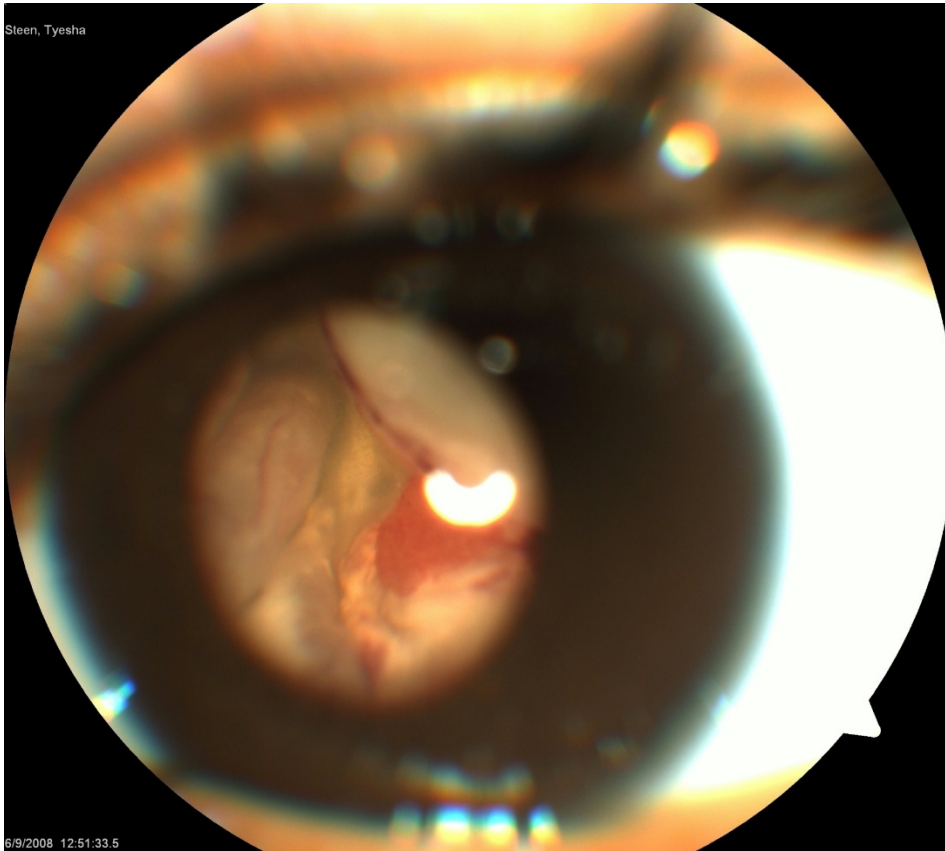
- Đồng tử trắng: 60%
- Lác/lé: 20%
- Xâm nhập phần trước
- Glôcôm thứ phát
- Viêm và xâm nhập hốc mắt

Các dấu hiệu khác hiếm gặp hơn gồm:

- Viêm màng bồ đào
- Viêm tổ chức hốc mắt
- Xuất huyết tiền phòng
- Mờ mắt dị sắc
- Glôcôm
 - Lòi mắt trâu

Chụp cắt lớp trong các trường hợp ung thư võng mạc có thể giúp đánh giá các yếu tố sau:

- Mức độ can xi hóa
- Phát triển vào thị thần kinh
- Phát triển vào hốc mắt và thần kinh trung ương
- U tuyến tủy



Hình 9: Ung thư võng mạc

CHẨN ĐOÁN PHÂN BIỆT ĐỒNG TỬ TRẮNG

Đồng tử trắng là một dấu hiệu của nhiều bệnh bao gồm ung thư võng mạc, do đó cần chẩn đoán phân biệt chính xác. Các bệnh khác có đồng tử trắng gồm:

- Đục thể thủy tinh
- U hạt cực sau do toxocara
- Bệnh Coat (rò/tăng sinh mạch máu)
- Bệnh võng mạc đẻ non
 - Luôn ở 2 mắt nhưng có thể không cân đối
- Đục thể thủy tinh bẩm sinh
 - 1 mắt hoặc 2 mắt
- Tồn lưu tăng sinh dịch kính nguyên thủy
 - 1 mắt
- Màng do viêm màng bồ đào
 - 1 mắt hoặc 2 mắt
- Các bệnh khác gồm:
 - Bong võng mạc
 - Khuyết hắc-võng mạc
 - Loạn sản võng mạc
 - Bệnh Norrie
 - Dị thường đĩa thị hình hoa bìm bìm



UNG THƯ VỔNG MẠC HƯỚNG NỘI GIAI ĐOẠN MUỘN

Các u hướng nội (phát triển vào trong dịch kính): có bề mặt mịn và màu trắng xám. Có thể thấy rõ các mảnh u trong dịch kính. Các u lớn có các vùng hoại tử màu xám sẫm hơn, các ổ xuất huyết màu nâu, và những hạt màu trắng cứng chắc (các đám can xi hóa loạn dưỡng).

- Khối màu trắng dễ vỡ
- Các mạch máu nhỏ trên bề mặt
- Hình ảnh pho mát
- Các mảnh u trong dịch kính

UNG THƯ VỔNG MẠC HƯỚNG NGOẠI

U hướng ngoại là u phát triển ở khoảng dưới võng mạc và xuất tiết thứ phát góp phần vào bong võng mạc. Sự phát triển ra phía ngoài chỉ thấy ở các trường hợp muộn không được điều trị.

- Một khối màu hơi hồng, với bong võng mạc ở bên trên
- Có thể khó thấy khi có bong võng mạc

MỘT SỐ LỰA CHỌN ĐIỀU TRỊ UNG THƯ VỔNG MẠC

1. U nhỏ
 - Quang đông bằng laser
 - Liệu pháp nhiệt qua đồng tử
 - Lạnh đông
2. U trung bình
 - Cận xạ trị (brachytherapy)
 - Hóa liệu pháp
 - Liệu pháp bức xạ bên ngoài
3. U lớn
 - Hóa liệu pháp kết hợp điều trị tại chỗ
 - Cắt bỏ nhãn cầu
4. U phát triển ngoại nhãn
 - Liệu pháp bức xạ bên ngoài
5. Bệnh di căn
 - Hóa liệu pháp

CÁC U ÁC TÍNH THỨ PHÁT TRONG UNG THƯ VỔNG MẠC

Những trẻ em có đột biến gen ung thư võng mạc sống sót qua ung thư nội nhãn nguyên phát có tăng nguy cơ tử vong do một hoặc nhiều u ác tính không phải ung thư võng mạc trong suốt cuộc đời, thí dụ sarcom xương

- Có tới 35% trẻ em ung thư võng mạc 2 mắt và liệu pháp bức xạ bên ngoài sẽ xuất hiện một ung thư thứ hai ở tuổi 25

U LYMPHÔ MẮT

Có 3 nhóm chính dùng để phân loại u lymphô nội nhãn:



- A. U lymphô ác tính mức cao
 - a. Hầu hết tế bào B, u lymphô dịch kính-võng mạc nguyên phát hoặc u lymphô nội nhãn nguyên phát
- B. U lymphô nguyên phát sinh ra chủ yếu ở màng bồ đào (hắc mạc)
 - a. Là u lymphô tế bào B ác tính mức thấp thường gặp nhất (cũng có thể có u lymphô tế bào T nhưng rất hiếm)
- C. Tổn thương nội nhãn thứ phát sau u lymphô toàn thân
 - a. Chủ yếu hắc mạc (bệnh lan truyền)
 - b. U lymphô thần kinh trung ương nguyên phát

Mống mắt ít khi bị u lymphô nguyên phát và thứ phát.

Bệnh này thường xảy ra ở những bệnh nhân trên 50 tuổi. Khoảng 15 đến 20% số bệnh nhân u lymphô thần kinh trung ương nguyên phát tiếp tục có u lymphô mắt.

56 đến 90% số người bị lymphô hắc-võng mạc nguyên phát tiếp tục có u lymphô thần kinh trung ương nguyên phát, thường trong vòng 29 tháng.

UNG THƯ BIỂU MÔ DI CĂN CỦA MẮT

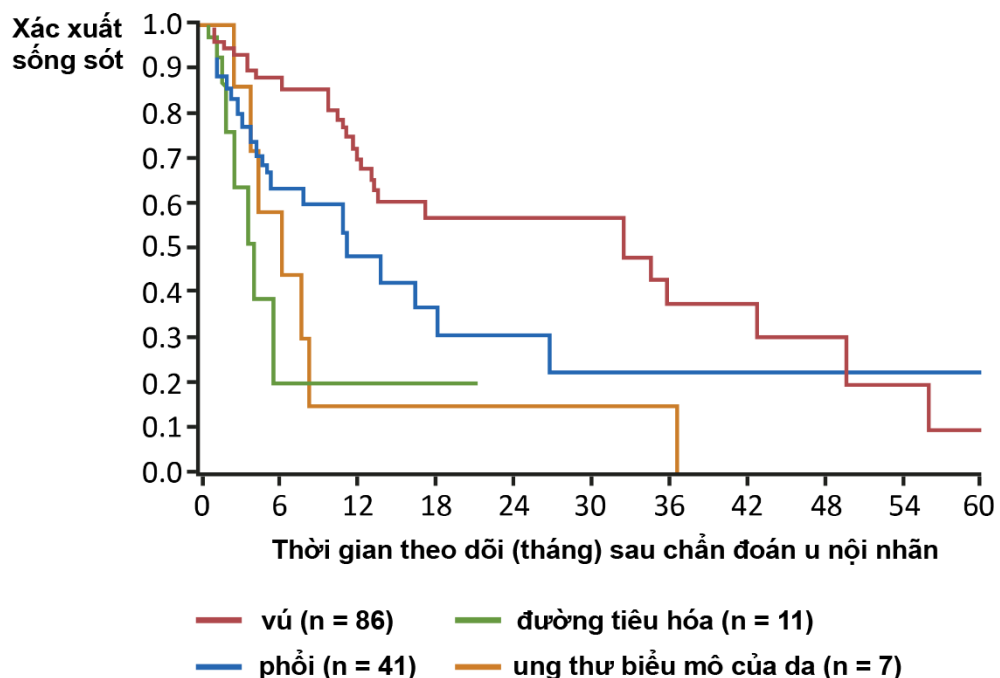
Hầu hết di căn từ khối u nguyên phát ở nơi khác trong cơ thể đều đến hắc mạc. Nó là một dấu hiệu tương đối phổ biến: khoảng 20–25% tổng số tử vong được cho là do ung thư.

Tổn thương nội nhãn di căn cực nhỏ được thấy ở ít nhất một mắt trong 5–10% những người này (tức là 1 đến 2,5% tổng số người có ung thư biểu mô di căn ở ít nhất một mắt ở thời gian tử vong).

Tỉ lệ phát sinh tích lũy trọn đời của u nội nhãn di căn phát hiện được trên lâm sàng là khoảng 0,1% (1/1000) tới 0,25% (1/400).

Một số u chỉ được chẩn đoán một thời gian ngắn trước khi chết, khi bệnh nhân đã ở giai đoạn cuối của ung thư.

TỬ VONG DO UNG THƯ BIỂU MÔ DI CĂN





Hình 11: Biểu đồ sống sót của các bệnh nhân bị một số loại ung thư nguyên phát di căn tới mắt. Biểu đồ này dựa vào số tử vong chỉ do ung thư biểu mô di căn. (Yanoff & Duker, 2008)

Các vị trí u nguyên phát thường gặp nhất là vú và phổi. Các dấu hiệu ở mắt gắn với khối u di căn gồm:

- Phát triển nhanh
- Tổn thương dạng mảng màu kem-trắng
- Có thể có nhiều lắng đọng
- Thường thấy nhất ở cực sau
- Bong võng mạc bên trên
- Ở 2 mắt trong 10-30% các trường hợp

CÁC HỘI CHỨNG CẬN UNG THƯ

Biểu hiện khối u của các protein bình thường chỉ giới hạn ở hệ thần kinh gây ra một đáp ứng miễn dịch chống lại khối u, đáp ứng này cũng ảnh hưởng đến hệ thần kinh. Các thí dụ là bệnh võng mạc gắn với ung thư và bệnh võng mạc gắn với u hắc tố.

Trong các hội chứng hiếm gặp này, bệnh võng mạc gắn với ung thư thường có trước chẩn đoán ung thư. Khi ung thư liên quan hội chứng cận ung thư được phát hiện thì thường là một ung thư nhỏ, không di căn và phát triển âm thầm.

Cơ chế liên quan được cho là phản ứng chéo của kháng thể với kháng nguyên chung ở trong khối u và mô thần kinh (nhắm vào võng mạc).

Bệnh kèm theo thường là ung thư phổi tế bào nhỏ, u hắc tố, ung thư buồng trứng, tuyến tiền liệt. Kết quả là mờ mắt từng lúc, quáng gà, lóa mắt do ánh sáng, nhạy cảm ánh sáng, tổn hại sắc giác tiến tới giảm thị lực không đau.

Bệnh võng mạc gắn với u hắc tố khác với bệnh võng mạc gắn với ung thư ở chỗ các triệu chứng thị giác (thí dụ ánh sáng lung linh, quáng gà) xảy ra sau chứ không phải trước chẩn đoán u hắc tố da. Bệnh dẫn đến giảm dần thị lực trung tâm.

Người ta chưa nhận dạng được kháng thể đặc hiệu gây bệnh nhưng các tự kháng thể từ bệnh võng mạc gắn với u hắc tố phản ứng với các tế bào 2 cực ON ở võng mạc người (thí dụ các kháng thể TPRM1). Dữ liệu lâm sàng và điện sinh lí cũng cho thấy các tế bào 2 cực như là mục tiêu trong bệnh võng mạc gắn với u hắc tố.

Trong bệnh võng mạc gắn với u hắc tố, điện võng mạc cho thấy giảm ở cả sóng b thích ứng tối và thích ứng sáng nhưng vẫn còn sóng a (chứng tỏ chức năng tế bào quang thụ bình thường). Cả biên độ và thời gian đến đỉnh của sóng b đều bất thường.

Trong các hội chứng này, điều trị khối u có thể thành công nhưng những vấn đề thị giác vẫn tồn tại.

CÁC PHƯƠNG PHÁP ĐIỀU TRỊ

Các yếu tố chính của việc điều trị đúng các u nội nhãn gồm theo dõi cẩn thận, ghi chép chính xác bệnh và chuyển đi thích hợp nếu cần.

Nghiên cứu u hắc tố hắc mạc (COMS) nói đến các lựa chọn điều trị như sau:

- Sinh thiết cắt bỏ, sinh thiết hút kim nhỏ
- Điều trị tại chỗ
 - Mitomycin C
 - 5-Fluorouracil
 - Interferon
- Các liệu pháp vật lí
 - Laser
 - Lạnh đông
 - Tia xạ (chùm tia bên ngoài, tầm phóng xạ đặt tại chỗ), chùm tia proton



- Điều trị tại chỗ và toàn thân
 - Đặt tấm đồng vị phóng xạ
 - Hóa liệu pháp (toàn thân so với tại chỗ)
 - Kháng thể điều trị mục tiêu (phương pháp thực nghiệm)
- Múc nội nhãn
 - Lấy bỏ toàn bộ nội dung trong nhãn cầu, để lại củng mạc và các cơ ngoại nhãn
- Cắt bỏ nhãn cầu
 - Cắt bỏ nhãn cầu nhưng bảo tồn tất cả các cấu trúc khác của hốc mắt
- Nạo vét hốc mắt
 - Cắt bỏ nhãn cầu, các nội dung hốc mắt và một phần xương hốc mắt